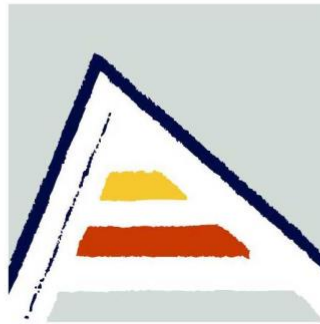


**FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD**

**TRABAJO DE FIN DE GRADO**

**GRADO EN ENFERMERÍA**



**Universitat d'Alacant**  
**Universidad de Alicante**

**SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL  
AMIOTRÓFICA TRAS SOMETERSE A LA GASTROSTOMÍA  
ENDOSCÓPICA PERCUTÁNEA Y MOMENTO IDÓNEO PARA SU  
INSERCIÓN**

**Alumna: Ilaria Canalejo Li**

**Tutor: Francisco Enrique Moltó Abad**

**Curso académico: 2019/2020**

## **Agradecimientos**

Me gustaría agradecer a mi familia y sobre todo a mis padres, quienes han estado día a día apoyándome y animándome durante estos años de carrera y durante toda mi vida. Siempre volcándose en mi educación y dándome todos los recursos posibles para poder estar donde estoy ahora. Sin ellos no hubiera llegado tan lejos.

Agradecer también a todos los compañeros y amigos que me llevo de la carrera, los que se han convertido en familia estos cuatro años, con los que he pasado horas estudiando, haciendo practicas, apoyándonos unos a otros en épocas de exámenes y sobre todo con los que he compartido risas y buenos momentos.

Por otra parte, también agradecer a todos los profesores de la universidad y a todos los tutores de prácticas que he tenido por haberme enseñado tanto y haber hecho que descubra lo bonita y humana que es esta carrera y estar orgullosa de haberla escogido.

Por último, dar las gracias a mi tutor, Paco Enrique, quien desde el primer día ha estado ayudándonos y dándonos su apoyo y todo tipo de facilidades para poder realizar este trabajo. Gracias por, pese a estar trabajando, y más con los tiempos que corren ahora con el Coronavirus, sacar siempre tiempo para sus tres alumnas de TFG ayudándonos lo máximo posible.

## ÍNDICE

|  |           |
|--|-----------|
| <b>1. Resumen .....</b>                    | <b>4</b>  |
| <b>2. Abstract .....</b>                   | <b>5</b>  |
| <b>3. Introducción .....</b>               | <b>6</b>  |
| <b>4. Objetivos.....</b>                   | <b>9</b>  |
| 4.1. <i>Objetivo general</i> .....         | 9         |
| 4.2. <i>Objetivos específicos</i> .....    | 9         |
| <b>5. Metodología .....</b>                | <b>9</b>  |
| 5.1. <i>Tipo de diseño</i> .....           | 9         |
| 5.2. <i>Estrategia de búsqueda</i> .....   | 9         |
| 5.3. <i>Palabras clave</i> .....           | 9         |
| 5.4. <i>Criterios de inclusión</i> .....   | 10        |
| 5.5. <i>Criterios de exclusión</i> .....   | 10        |
| 5.6. <i>Selección de artículos</i> .....   | 10        |
| 5.7. <i>Extracción de datos</i> .....      | 10        |
| <b>6. Resultados.....</b>                  | <b>11</b> |
| <b>7. Discusión.....</b>                   | <b>17</b> |
| <b>8. Conclusión .....</b>                 | <b>18</b> |
| <b>9. Referencias bibliográficas .....</b> | <b>20</b> |
| <b>10. Anexo .....</b>                     | <b>24</b> |

## 1. Resumen

**Introducción:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de origen multifactorial que ocasiona la pérdida de fuerza y atrofia muscular, avanzando hacia el deterioro respiratorio y disfagia que causa malnutrición y riesgo de neumonía por aspiración. Por ello se opta como último recurso a la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) como método de alimentación.

**Objetivos:** Conocer la supervivencia de estos pacientes tras someterse a la PEG y evaluar el momento óptimo para su inserción, conociendo las complicaciones más frecuentes y si existen otros métodos de gastrostomía más seguros.

**Metodología:** Se ha realizado una revisión bibliográfica consultando las bases de datos Pubmed, Medline y Scopus desde enero de 2020 hasta marzo del mismo año, seleccionando aquellos artículos que cumplían los criterios de inclusión para su análisis exhaustivo.

**Resultados:** Se han analizado seis artículos que trataban exclusivamente del tiempo de supervivencia de los pacientes con ELA y PEG. Tres artículos estudiaban el momento más oportuno para someterse a dicho procedimiento, y dos consideraban otros métodos de inserción de la gastrostomía.

**Discusión y conclusión:** La supervivencia tras la PEG aumenta unos 8 meses. La mayoría de las publicaciones coinciden en que la PEG debería insertarse antes de perder un 10% del peso corporal, recomendando que fuese lo más temprano posible dado que existe un mejor pronóstico. La complicación más frecuente es el dolor asociado al procedimiento. Se ha comparado la gastrostomía por inserción endoscópica percutánea y radiológica y ambos métodos son igual de seguros, no afectando a la supervivencia. Pese a todo lo mencionado, se recomiendan más estudios que aborden estos objetivos para mayor fiabilidad y mejor extrapolación de datos a la población.

**Palabras clave:** esclerosis lateral amiotrófica (ELA), gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), tasa de supervivencia y momento idóneo.

## 2. Abstract

**Introduction:** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease of multifactorial origin that produces loss of strength and muscular atrophy, progressing to respiratory deterioration and dysphagia that causes malnutrition and risk of aspiration pneumonia. This is why percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) is chosen as a last resort as a method of feeding.

**Objectives:** To know the survival of these patients after undergoing PEG and to evaluate the appropriate time for their insertion, knowing the most frequent complications and if there are other safer gastrostomy methods.

**Methodology:** A bibliographic review was done by consulting the Pubmed, Medline and Scopus databases from January 2020 to March of the same year, selecting those articles that met the inclusion criteria for a thorough analysis.

**Results:** Six articles dealt exclusively with survival time of ALS and PEG patients. Three articles studied the appropriate time to undergo the procedure, and two considered other methods of gastrostomy insertion.

**Discussion and conclusion:** Survival after PEG increases about 8 months. Most publications agree that PEG should be inserted before losing 10% of body weight, recommending their insertion as early as possible. The most common complication is pain associated with the procedure. Percutaneous endoscopic and radiological insertion gastrostomy has been compared and both methods are equally safe, not affecting survival. Nevertheless, further studies to present these objectives are recommended for greater reliability and better extrapolation of data to the population.

**Keywords:** amyotrophic lateral sclerosis (ALS), percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG), survival rate and timing.

### 3. Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también conocida como enfermedad de la motoneurona (1), es una enfermedad neurodegenerativa que implica gradualmente la pérdida de motoneuronas superiores (en la corteza cerebral) e inferiores (tronco del encéfalo y médula espinal) (2), ocasionando pérdida de fuerza y atrofia muscular que avanza hasta la parálisis mortal en pocos años (3). Sin embargo, las funciones cognitivas y de control de esfínteres, por lo general se mantienen conservadas hasta en las fases más avanzadas de la enfermedad (4).

Existen otras denominaciones de la ELA como: enfermedad de Charcot, conocida así particularmente en Europa, ya que fue Jean-Martin Charcot quien la describió por primera vez en el siglo XIX; y enfermedad de Lou Gehrig, en Estados Unidos, en memoria de un famoso jugador de béisbol que murió a causa de esta afección (5).

De las enfermedades degenerativas de las motoneuronas, la ELA es la más frecuente, su incidencia oscila entre 2 y 3 casos por cada 100.000 habitantes y año (3,6).

El 10% de los casos tiene origen familiar, denominada ELA familiar, donde se han identificado mutaciones en varios genes; mientras que el 90% restante de casos representa la ELA esporádica, de causa desconocida, presuponiendo un origen multifactorial (3,6).

Su máxima incidencia se sitúa entre los 60 y 70 años (6); la edad oscila entre 58 y 63 años en la ELA esporádica, mientras que en la ELA familiar suele comprender entre los 47 y 52 años. Hay mayor incidencia en hombres que en mujeres, el riesgo es de 1:400 para las mujeres y 1:350 para hombres. Actualmente se desconocen las causas de la ELA y los mecanismos específicos de la muerte neuronal, sin embargo, cada vez existen más pruebas que apoyan la presencia de mecanismos autoinmunes que contribuyen a la patogénesis de esta enfermedad. Además existen una serie de factores ambientales que también pueden influir, como el índice de masa corporal, el tabaquismo, el ejercicio físico, los traumatismos craneales, los estados metabólicos e inflamatorios, la ingesta de antioxidantes, historial de descargas eléctricas y la exposición a metales pesados, productos químicos o campos electromagnéticos (3). Aunque los únicos factores de riesgo que han sido establecidos hasta día de hoy son la edad avanzada (con una media de aparición alrededor de los 50-75 años, rara antes de los 40 y después de los 80), el sexo masculino y los antecedentes familiares (aumenta el riesgo de padecerla de 3 a 10 veces). (2,3).

En relación a la etiopatogenia, de entre todas las teorías propuestas, como el estrés oxidativo, la agregación proteica en neuronas y glía, o la disfunción mitocondrial entre

otras muchas, la más conocida y aceptada es la neurotoxicidad inducida por glutamato (principal neurotransmisor excitatorio del sistema nervioso central) que en la membrana postsináptica se une a los receptores NMDA y AMPA, produciendo su sobreactivación. Esto provoca una entrada masiva de calcio desde el espacio extracelular y la activación de mecanismos enzimáticos intracelulares (proteasas, fosfolipasas, etc.) que aceleran la muerte celular programada produciendo la degeneración y muerte neuronal. Esta teoría explica la muerte selectiva de las motoneuronas, debido a su menor capacidad para tamponar el calcio porque expresan menos proteínas que se unen a él (2).

El inicio de la enfermedad puede variar, puede ser espinal, es decir, se comienza con debilidad muscular en las extremidades; o de inicio bulbar, caracterizada por disartria y disfagia (1). La ELA de inicio espinal se encuentra en dos tercios de los pacientes aproximadamente, aunque la mayoría posteriormente desarrolla signos y síntomas de la ELA bulbar. Además, hasta el 50% de los casos de ELA pueden presentar demencia frontotemporal, cuyos síntomas clínicos son la pérdida de peso, cambios emocionales rápidos, calambres y fasciculaciones sin debilidad muscular (3). Los signos y síntomas se dividen en síntomas de la motoneurona superior o inferior. En la motoneurona superior (MNS) es característica la debilidad muscular, torpeza, espasticidad y rigidez en navaja (resistencia anormal al inicio de la exploración que posteriormente cede bruscamente). En la exploración física, se observa la hiperreflexia con reflejos poliginéticos (una percusión produce varias contracciones) y presencia de reflejos patológicos en extremidades inferiores y superiores. En cambio, en la motoneurona inferior (MNI), el síntoma más relevante es la debilidad muscular con atrofia por denervación (mano simiesca, mano en garra o pie caído). En la exploración se observan signos de hipotonía, arreflexia, calambres musculares y fasciculaciones (2).

En cuanto al diagnóstico, se necesitan varios estudios de laboratorio, electrofisiología y neuroimagen antes de diagnosticar la enfermedad de la motoneurona, para así excluir causas tratables (7). Actualmente no hay pruebas de diagnóstico para la ELA (3), por lo que generalmente se basa en una evaluación clínica donde se identifican signos de motoneurona superior e inferior, respaldada por una confirmación electrofisiológica (7). El promedio de tiempo para un diagnóstico definitivo oscila entre 8 y 15 meses (3).

El tiempo medio de supervivencia suele ser de 20 a 48 meses. El inicio bulbar se correlaciona con un deterioro neurológico más rápido. La edad avanzada al inicio de los síntomas, una capacidad vital forzada (CVF)  $\leq 50\%$ , un retraso desde el inicio de los

síntomas hasta el diagnóstico, un índice de masa corporal (IMC) <18,5 y sufrir angustia psicológica están asociados con un mal pronóstico de la enfermedad (7).

El único fármaco modificador de la enfermedad que ha conseguido prolongar la supervivencia aproximadamente 3 meses, tras 18 meses de tratamiento, ha sido el riluzol, que reduce la neurotoxicidad inducida por el glutamato y la muerte neuronal por la entrada masiva de calcio (2), aunque no está claro cuándo se debe terminar el tratamiento con este fármaco. Generalmente es bien tolerado por sus pocos efectos secundarios, excepto por la fatiga y náuseas (7). Dado que es una enfermedad incurable, el tratamiento sintomático es la base del manejo de la enfermedad. Se requiere un abordaje multidisciplinar y una planificación de cuidados para intentar lograr la máxima calidad de vida el mayor tiempo posible (2), intentando paliar las complicaciones que puedan ir apareciendo durante su evolución.

Entre las complicaciones más frecuentes se encuentran la insuficiencia respiratoria y la disfagia, que se asocia a la pérdida de peso y neumonía por aspiración (4).

La disfagia se suele asociar al inicio bulbar, aparece aproximadamente en el 60% de los casos, constituyendo una de las complicaciones más graves. Para su diagnóstico se utiliza la videofluoroscopia y la historia clínica en la que se aprecia dificultad para deglutir. Además, también se evalúa la disminución del IMC o del peso habitual secundarios a la disfagia (4).

El tratamiento depende de la fase de desarrollo. En fases iniciales se procede a una rehabilitación deglutoria; mientras que en fases más avanzadas hay que adaptar la consistencia de los alimentos mediante espesantes, fragmentación de la comida, papillas, alimentos semisólidos, etc. Cuando se ve claramente comprometida la capacidad de ingesta es cuando se adoptan procedimientos invasivos como la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). La PEG, es el método de elección de nutrición enteral para pacientes que no pueden alimentarse por la boca pero tienen un tracto digestivo intacto (4).

Por todo lo mencionado, con el presente trabajo se revisará la literatura existente acerca de la mejora de la supervivencia asociada al uso de la PEG en pacientes con ELA y el momento idóneo para su inserción.



## **4. Objetivos**

### **4.1. Objetivo general**

El objetivo general que se propone es conocer cuánto aumenta el tiempo de supervivencia de los pacientes con ELA sometidos a la PEG y cuándo es el momento más oportuno para su inserción.

### **4.2. Objetivos específicos**

- Diferencia entre la supervivencia bulbar y espinal.
- Complicaciones más frecuentes de la PEG.
- Conocer más métodos de inserción de la gastrostomía, comparando la supervivencia con la PEG.

## **5. Metodología**

### **5.1. Tipo de diseño**

Se trata de una revisión bibliográfica de la literatura científica, basada en la recolección y análisis exhaustivo del mayor número de artículos relacionados con la supervivencia de las personas con ELA que son portadoras de la PEG y el momento idóneo para su inserción.

### **5.2. Estrategia de búsqueda**

La búsqueda bibliográfica se ha realizado desde enero de 2020 hasta marzo del mismo año. Las bases de datos que se han utilizado han sido: Pubmed, Medline y Scopus.

Para la estrategia de búsqueda se han transformado algunas de las palabras clave a los descriptores del tesauro DeCS (Descriptores en ciencias de la salud). Los descriptores que han sido utilizados son esclerosis lateral amiotrófica (en inglés, amyotrophic lateral sclerosis), gastrostomía (gastrostomy), y tasa de supervivencia (survival rate). Estos descriptores se han combinado con las restantes palabras clave y sinónimos en lenguaje natural (en título y resumen) a través de los operadores booleanos AND y OR, para realizar una búsqueda más exhaustiva, como se muestra en la Tabla I en el anexo.

### **5.3. Palabras clave**

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica (ELA), gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), tasa de supervivencia y momento idóneo.

Palabras clave en inglés: amyotrophic lateral sclerosis (ALS), percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG), survival rate, y timing.

#### 5.4. Criterios de inclusión

Los criterios de inclusión aplicados fueron artículos originales y revisiones bibliográficas escritas en inglés, español, portugués o francés. Estos debían estar publicados desde enero del 2010 y marzo del 2020. Los artículos debían ser a texto completo y tratar de personas enfermas de ELA con PEG y además debía tratarse el tema de la supervivencia en relación con la PEG o el momento más oportuno para su colocación.

#### 5.5. Criterios de exclusión

Los criterios de exclusión fueron publicaciones fuera del tiempo acotado, en otros idiomas distintos a los mencionados en los criterios de inclusión, estudios con población con cualquier patología con PEG que no fuese ELA, pacientes con ELA pero sin PEG, y enfermos de ELA con PEG pero donde no se trate el tema de la supervivencia o momento de la inserción.

#### 5.6. Selección de artículos

En total se obtuvieron de las bases de datos 115 artículos, que tras la eliminación de duplicados se quedaron en 83. Para la selección de los artículos, se han escogido aquellos que correspondían al tema a tratar a través de la lectura del título y resumen. Asimismo, en aquellos en los que había dudas, se ha procedido a la lectura completa del artículo. De los 83, 16 han sido elegidos por título y resumen, excluyendo 3 artículos por no cumplir los criterios de inclusión. En total 13 artículos fueron leídos a texto completo y se excluyeron 2 por poca relevancia con el tema de investigación, por lo que al final se incluyeron 11 artículos para su síntesis y revisión.

#### 5.7. Extracción de datos

Una vez seleccionados los artículos, se realizó la extracción de datos y se clasificó la información en una tabla. A la hora de revisar exhaustivamente cada estudio se consideraron los autores, la revista en la que había sido publicado, el año de publicación y el tipo de estudio. Además, se tuvo en cuenta el tamaño muestra, así como las características de la muestra sobre la que se realiza la investigación. Por último, se contrastaron los hallazgos de los distintos artículos.

## 6. Resultados

En el anexo se encuentra la Tabla II con las características generales de cada artículo. A continuación, se expondrán detalladamente. Se han dividido los resultados en tres apartados, según los estudios se centrasen principalmente en evaluar la supervivencia que tienen los pacientes después de la inserción de la PEG, el momento idóneo u oportuno para su inserción y por último, si el método de la PEG se compara con otro método de inserción de gastrostomía, contrastando resultados de supervivencia.

- **Supervivencia**

Estos estudios tienen como objetivo principal evaluar la seguridad, mortalidad, complicaciones y supervivencia de los pacientes con ELA que se sometieron a la PEG.

Antes de comenzar con el análisis de la supervivencia, es necesario mencionar que el proceso de selección de los pacientes enfermos de ELA ha sido siguiendo los Criterios de El Escorial Revisado en la mayoría de los estudios (8–17). Estos criterios se basan en la presencia de signos de degeneración de la MNI y MNS y la evidencia del curso progresivo de los síntomas en una región o más. Según esto, el diagnóstico clínico se puede clasificar en varios niveles de certeza: ELA clínicamente definida, evidenciada por signos clínicos de ambas motoneuronas en tres regiones; ELA clínicamente probable, manifestada por signos de ambas motoneuronas en al menos 2 regiones, con los signos de MNS predominando sobre los de MNI; ELA posible, con signos clínicos de ambas motoneuronas en una región, o signos de MNS solo en una región y los de la MNI definidos por criterios de electromiografía en al menos dos extremidades; y sospecha de ELA, con evidencia de signos de MNI en dos o tres regiones (18).

El único dato en común que presentan todos los artículos cuyo objetivo principal es evaluar la supervivencia después de la PEG es que en todos se utilizó la técnica de Pull (de tracción) (8–12,19). Esta técnica consiste en la introducción del endoscopio por vía oral, tras insuflar el estómago se localiza el punto de máxima transiluminación y a continuación se realiza una incisión en el abdomen. Se introduce un trocar y a través de este el hilo guía, siendo capturados por un asa de polipectomía. Posteriormente se extrae con el endoscopio el hilo guía y se le fija la sonda PEG, por último se tracciona en sentido contrario hasta que emerge por la incisión abdominal donde quedará sujeta (20).

En relación a la supervivencia, las tasas han variado dependiendo del estudio, pero todas muestran una supervivencia tras la PEG de unos 8 meses. El estudio de Strijbos et al. (19) fue el que mayor supervivencia mostró, con una media de 13,4 meses. Seguido por el estudio de Czell et al. (11), cuya muestra tuvo una tasa de supervivencia media de

12±10 meses. Sarfaty et al. (12) mostraron una supervivencia de 10 meses para los pacientes con una capacidad vital forzada (CVF) superior al 30% y de 8,1 meses para una CVF inferior. Este parámetro consiste en el volumen total que el paciente espira en una espiración forzada máxima, considerándose normal si es superior al 80% y baja si es <50%. Fasano et al. (10) declararon una supervivencia de 8 meses. Dos artículos evaluaron dicha supervivencia dependiendo de si la ELA tenía inicio bulbar o espinal. En uno de ellos la supervivencia fue un poco superior en los pacientes con inicio bulbar (7,9 meses) que en los de inicio espinal (7,1 meses) (9), mientras que en el otro, los pacientes con inicio bulbar tan solo vivían 3 meses más que los que no se sometían al procedimiento y los de inicio espinal vivían 8 meses más (8).

Las indicaciones para la PEG fueron diversas, coincidiendo la mayoría en una pérdida de peso  $\geq 10\%$  (8–12). Cuatro estudios indicaron la PEG ante presencia de disfagia (8–11). Dos de ellos utilizaron distintas escalas para determinar este parámetro, mientras que los otros (9,11) no nombraron ningún método para poder afirmar qué se considera por disfagia severa. Spataro et al. (8) utilizaron la escala Apple ALS Rating Scale (AARS) que se utiliza para determinar el estado clínico y la progresión de la ELA. Incluye una evaluación de la deglución, el habla, la función respiratoria, la fuerza y la función de la musculatura de las extremidades superiores e inferiores (21). En este caso, solo se le dio importancia a la puntuación de la deglución (8) que se clasifica según 5 grados de gravedad. Una puntuación de 3 corresponde a una evaluación normal y una de 15 a una disfunción grave. La clasificación sería: dieta general (3 puntos), dieta blanda (6 p), dieta blanda mecánica (9 p), dieta de consistencia de pudín (12 p), alimentación por sonda (15 p) (21). Este estudio determinó que una puntuación  $\geq 9$  en el apartado de disfagia era indicación para la PEG (8).

El otro análisis (10) usó la Revised ALS Functional Rating Scale (ALSFRS-R), es decir, la Escala de Valoración Funcional de la ELA revisada. Se trata de un cuestionario que mide la progresión de la enfermedad. Está compuesta de 12 ítems agrupados en cuatro dominios que gradúan discapacidades de la actividad básica diaria. Abarca las tareas de motricidad gruesa, de motricidad fina, las funciones bulbares y la función respiratoria. Una menor puntuación en los ítems se corresponde con un peor estado (22). Según Fasano et al. (10) la gastrostomía era necesaria cuando su puntuación era 1 en el apartado de deglución de esta escala (necesita alimentación por sonda suplementaria). Esta necesidad se identificó en presencia de una pérdida de peso  $>10\%$  como se ha mencionado

anteriormente, y por presencia de deficiencia bulbar moderada o grave con riesgo de aspiración. Este motivo también fue indicación de PEG para los investigadores Sarfaty et al. (12) que además también consideraron una CVF <50% y la presencia de fatiga, mientras que Czell et al. (11) tuvieron en cuenta a parte de la disfagia y la pérdida de peso, una deficiente calidad de vida debido a estos problemas.

En cuanto al procedimiento, el estudio que mayor supervivencia mostró no administró antibióticos profilácticos, pero colocó una gasa antibacteriana alrededor del sitio de inserción inmediatamente después del procedimiento (19). En cambio, tres estudios sí que administraron antibióticos una hora antes (9–11). Además el estudio de Pena et al. (9) continuó con la pauta durante tres días después la inserción de la PEG. La mayoría utilizó midazolam como sedante (8,11,12,19), aunque Sarfaty et al. (12) no la ofrecían de forma rutinaria a los pacientes con ELA, pero si estos daban su consentimiento, dependiendo del estado de la persona, se les ponía la sedación. Por otro lado, en la investigación de Czell et al. (11) todos los pacientes sufrían diversos grados de insuficiencia respiratoria por lo que todos fueron sometidos al procedimiento bajo ventilación mecánica no invasiva (VMNI) con una interfase especial de endoscopia que tiene una abertura que permite la inserción del endoscopio durante la ventilación (Figura 1 del anexo). Según estos investigadores esto podría minimizar el riesgo que conlleva el procedimiento de la PEG en pacientes con una CVF <50%.

La mortalidad fue cero en el estudio de mayor supervivencia (19), y en el que le sigue, tan solo falleció un paciente por fallo respiratorio (11). En el resto de investigaciones la mortalidad rondó sobre el 6% y el 13% de los pacientes (8–10,12). El 25% de los pacientes que fallecieron en el estudio de Pena et al. (9) tenían una CVF <50%. Según los análisis que hicieron Fasano et al. (10) declararon que el sexo masculino y una pérdida de peso <10% se asocia a una mejor supervivencia tras la PEG y, Sarfaty et al. (12) expusieron que una saturación de oxígeno >96% durante el procedimiento de la PEG se correlaciona con un mejor resultado.

En cuanto a las complicaciones, no fueron estadísticamente significativas. Strijbos et al. (19) manifestaron dolor, irritación local e infección que requirió antibióticos en solo un 8,9%. Solo un paciente tuvo hemorragia y requirió puntos de sutura. Según Czell et al. (11) las complicaciones se dieron en 4 personas y fueron peritonitis, infección del tracto respiratorio bajo, fallo al colocar el tubo de la PEG y un laringoespasma que duró tres horas tras el procedimiento y requirió intubación. Lo llamativo es que estas complicaciones se dieron en el grupo con mayor CVF, no dándose ninguna complicación

en pacientes con una CVF inferior al 50%. Spataro et al. (8) mostraron un pequeño porcentaje que presentó hemorragia, infección y peritonitis sin mayor importancia. Por último, el estudio que mayor complicaciones tuvo fue el de Pena et al. (9), presentando el 50% de su muestra una inflamación periestomal, y entre las complicaciones menos frecuentes, una infección del periestoma que se solucionó con antibiótico sistémico y una hemorragia digestiva alta y neumonía por aspiración que fallecieron a las 48h.

- Momento oportuno para la inserción de la PEG

En este apartado se encuentran diversos estudios que tienen por objetivo evaluar el momento idóneo para la inserción de la PEG en pacientes con ELA.

En la investigación de Dorst et al. (13) se comprobó que un peor estado respiratorio no se asociaba a una menor supervivencia tras la colocación de la PEG (CVF  $\leq$ 50%). Además, expone que un aumento del uso de la VMNI, así como la posibilidad de usarla durante la inserción de la PEG podría contribuir a mejorar el pronóstico para dichos pacientes.

En cuanto al momento óptimo para su inserción, se observó que una pérdida de peso general inferior a 5kg y niveles séricos de colesterol más altos ( $>200\text{mg/dl}$ ) en el momento de la inserción de la PEG se asociaron a una supervivencia significativamente mejor. Evaluaron que la pérdida menor de 5Kg aumenta la supervivencia 3 meses, lo que podría indicar que la PEG debe realizarse lo antes posible. Por otro lado, otros resultados que se llevaron a cabo en este estudio fueron que el uso de antibióticos como la cefuroxima o ceftriaxona, en una sola dosis antes del procedimiento, disminuye los niveles de PCR, lo que significa que reduce el riesgo de infección periestomal. Además, no se desarrolla el síndrome de reabastecimiento (caracterizado por la disminución de fosfato y magnesio) que se da después de un ayuno y que podría dar lugar a graves complicaciones neurológicas. La PEG no modificó estos electrolitos, incluso en pacientes que recibieron una alta ingesta calórica poco después de la inserción. Por otro lado, según este estudio la nutrición de alto contenido calórico es beneficiosa para los pacientes con ELA y PEG; pequeñas cantidades de alimentación oral no parecen empeorar el pronóstico y un aumento lento de la ingesta calórica (200kcal/d) tiene mejor tolerancia.

Prior-Sánchez et al. (15) están de acuerdo con Dorst et al. (13) en que la PEG se debería colocar lo antes posible, pero ellos no lo relacionan a la pérdida de peso, sino al deterioro de la función respiratoria. Constatan que una demora media de 3 años desde el diagnóstico de la enfermedad hasta la colocación de la PEG tiene un peor pronóstico en comparación con una inserción más temprana. Sostienen esta hipótesis porque en su estudio más del

70% de los pacientes habían presentado un deterioro de la función respiratoria antes de la PEG, lo que pudo tener relación con la elevada tasa de mortalidad (67,6% con una mortalidad del 50% en los primeros 6 meses tras la PEG).

Sin embargo, Conde et al. (14) proponen que el mejor momento de inserción de la PEG es cuando se obtiene una puntuación  $\leq 8$  en la parte bulbar de la escala ALSFRS-R, es decir, en la parte del habla, salivación y deglución. Este indicador obtuvo en su investigación una sensibilidad de 100 y una especificidad de 90,9. Por otro lado, también proponen el uso de fibroscopía óptica para la evaluación de la deglución (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing, FEES) como prueba para la indicación de la PEG ya que proporciona información adicional sobre las anomalías en la deglución. Esta prueba da la posibilidad de ver la fase faríngea de la deglución lo que permite una evaluación precisa de si existe algún derrame prematuro, si se queda algún residuo en la región hipofaríngea, así como la penetración y/o aspiración en el tracto respiratorio inferior (23). En definitiva, estos investigadores proponen que se tengan en cuenta estas dos pruebas a la hora de indicación de la PEG, ya que existe una fuerte correlación entre los parámetros del FEES y la gravedad evaluada mediante el apartado de la función bulbar de la ALSFRS-R (una mayor gravedad implica un deterioro mayor de los parámetros del FEES).

- Comparación de la PEG con otros métodos de inserción de la gastrostomía

Estos estudios se realizaron con el fin de evaluar el método de inserción de la gastrostomía más seguro, intentando identificar el momento óptimo, así como la supervivencia.

Tanto en las investigaciones del grupo ProGas Study (16) como la de Blondet et al. (17) los pacientes se sometieron a la gastrostomía mediante inserción endoscópica (PEG) y radiológica (GIR). En el primer estudio también hubo pacientes que se sometieron al procedimiento guiado por imágenes periorales (GIP) y además se invitó a los cuidadores informales para conocer cómo afectaría la gastrostomía en el cuidado (16).

Los estudios difirieron en las complicaciones procedimentales. En el grupo ProGas Study (16) la mayoría se debieron a la dificultad de los procedimientos, ningún método tuvo un éxito del 100%, todos rondaron por el 80%. Lo único destacable es que la mayor angustia o estrés perioperatorio se dio en pacientes que iban a ser sometidos a la PEG. En cambio, Blondet et al. (17) mostraron un éxito de la GIR del 100% y de la PEG del 85,7%. Los fallos de la PEG se debieron a la incapacidad de introducir el endoscopio, y a descompensaciones respiratorias durante el procedimiento.

En relación a la mortalidad al mes, en el estudio de Blondet et al. (17) la mortalidad fue superior, 9,5% para la PEG y del 9,1% para la GIR, resultado ambas de un fallo respiratorio. Sin embargo, en el grupo ProGas Study (16), la PEG y la GIR tuvieron una mortalidad de 3% y la GIP de un 7%. Independientemente del método utilizado, entre los pacientes que fallecieron, un 8% había perdido hasta el 10% de su peso corporal desde el diagnóstico hasta la colocación de la PEG, el 67% había perdido más del 10%, un 8% había aumentado de peso y para los restantes pacientes faltaban los datos de peso. Con estos resultados, el análisis mostró que las probabilidades de mortalidad al mes eran 10,7 veces superior en los pacientes que habían perdido más del 10% de su peso corporal desde el diagnóstico, que los que habían perdido menos.

Acerca de las complicaciones postprocedimentales, en el grupo ProGas (16) la que más destacó fue el dolor, mayor en la GIP seguido por la GIR y en muy poca proporción en la PEG. Los pacientes de la GIP también padecieron más estreñimiento, y los de la GIR mayor número de infecciones en comparación con los otros dos métodos. Por otro lado, según Blondet et al. (17) lo que más destacó fue el dolor que fue mayor en el grupo GIR. Las otras complicaciones menores se observaron más en pacientes con PEG que con GIR, estas fueron, inflamación, fuga o sangrado menor.

En cuanto a la supervivencia tras el procedimiento, en el estudio de Blondet et al. (17) la PEG (302 días) tuvo una supervivencia mayor en comparación con la GIR (191 días), pero en el análisis multivariado, se constató que el método empleado no era predictivo de mortalidad o supervivencia, sino que los factores predictivos de la supervivencia fueron un corto periodo de tiempo desde el diagnóstico hasta la intervención y la capacidad de realizar una espirometría, y los factores predictores para la mortalidad fueron los bajos niveles de oximetría ( $<82,7$  mmHg) y un corto periodo de tiempo desde el diagnóstico hasta la colocación.

Por otro lado, ProGas (16) mostró tener una supervivencia media mayor, la PEG de 341 días, la GIR de 361 días y la GIP de 201 días. Se relacionó una pérdida de peso  $>10\%$  con una supervivencia de 7 meses, y una  $\leq 10\%$  con una supervivencia de 12 meses. Además, se observó que la pérdida de peso continua a los 3 meses después de la gastrostomía no importaba el método empleado, se asoció con una mala supervivencia. Por último, en relación a este estudio, la calidad de vida antes y a los 3 meses no fue estadísticamente significativa, pero la sobrecarga de los cuidadores aumentó significativamente a los 3 meses.



## 7. Discusión

Se considera que es importante conocer la tasa de supervivencia tras la PEG y el momento más oportuno para su inserción ya que es un tema crítico para los pacientes enfermos con ELA porque es muy probable que conforme vaya progresando la enfermedad recurran a este recurso. Por lo que se debería proveer la información apropiada para así ayudar a la decisión tanto de los pacientes y familiares como del equipo médico.

Según los estudios de esta revisión, la supervivencia media tras la PEG es en torno a los 8 meses. En cuanto a la supervivencia de la ELA de inicio espinal, esta ronda sobre los 7-8 meses (8,9), sin embargo la supervivencia de la ELA bulbar no queda clara, ya que va desde los 3 (8) a los 7 meses (9).

Con respecto al momento óptimo de inserción, se desconoce el momento concreto de la colocación de la PEG, según la recomendación de la Academia Americana de Neurología y la Federación Europea de Sociedades Neurológicas este procedimiento debería tenerse en cuenta cuando la pérdida de peso es superior al 10% pero la función respiratoria y la condición general siguen siendo satisfactorias, es decir con una CVF >50% (24,25). Sin embargo, en la mayoría de estudios de esta revisión no se ha tenido en cuenta la CVF como un parámetro indicador de PEG, pero sí la pérdida de peso (8–12,19) y la presencia de disfagia (8–11), evaluada esta última por el apartado de función bulbar de la ALSFRS-R. Dos investigaciones (10) sugieren que una pérdida inferior al 10% mejora la supervivencia. Esto es respaldado por Dorst et al. (13), cuyo estudio sugiere que una pérdida menor de 5kg aumenta la supervivencia al menos 3 meses, por lo que recomienda que la PEG se inserte lo más temprano posible.

Desgraciadamente, muchos pacientes con ELA posponen este procedimiento el mayor tiempo posible debido a los inconvenientes psicológicos que este proceso conlleva, por lo que a más tiempo transcurre, la enfermedad va progresando y la función respiratoria se va deteriorando (12). Se constata que una demora de 3 años desde el diagnóstico hasta la inserción de la PEG tiene un peor pronóstico por el deterioro de la función respiratoria (15). Esto se ve reflejado en la investigación de Pena et al. (9) donde el 25% de los pacientes que fallecieron tenían una CVF inferior al 50%. Asimismo, otros investigadores proponen que los factores predictivos de supervivencia son el corto periodo de tiempo desde el diagnóstico hasta la PEG y la capacidad de realizar una espirometría (17).

Sin embargo, un estudio confirma que un estado respiratorio deficiente no se asocia a una menor supervivencia tras la PEG (13). Aun así, se sugiere que el uso de la VMNI

durante el procedimiento y un aumento en su uso, podría mejorar el pronóstico de los pacientes con una baja CVF ya que minimiza el riesgo que conlleva el procedimiento (13). Además hubo investigaciones que mostraron que un menor nivel de oxígeno (SatO<sub>2</sub> <96% o niveles <82mmHg en gasometría) durante el procedimiento de la PEG se relaciona con un peor pronóstico (12,17).

Acerca del procedimiento, se observó que administrando una dosis de antibiótico profiláctico disminuía la PCR por lo que existía un menor riesgo de infección periestomal (13), infección que se dio en el estudio que no utilizó profilaxis antibiótica, sino que colocó una gasa antibacteriana tras el procedimiento (19). A pesar de ello, hubo publicaciones que también tuvieron infecciones como unas de las complicaciones más frecuentes (8,16), dos de ellas usando profilaxis antibiótica (9,11). Otras complicaciones frecuentes que se dieron fueron dolor (16,17,19) y hemorragias (8,9,19).

La mortalidad al mes fue relativamente baja, varió desde cero (19) a un 13% (8).

Respecto al uso de la PEG o la GIR, la comparación de ambos métodos surgió debido al uso de la sedación en la PEG que podía llevar a descompensaciones respiratorias en aquellos con una baja CVF (17). Aunque como se ha podido observar en esta revisión, existen varios estudios que han usado esta sedación con midazolam sin complicaciones en dichos pacientes, como los estudios de Strijbos et al. (19) y Czell et al. (11) que a parte son los que mejor supervivencia y menor tasa de mortalidad han mostrado tener. Respecto al método, ambos tienen una tasa de éxito muy elevada, y entre las complicaciones, la que más destaca es el dolor, más frecuente en los pacientes con GIR (16,17). Por último, ambos estudios coinciden en que el método empleado no es predictivo de supervivencia (16,17).

## **8. Conclusión**

Tras el completo análisis de los artículos se puede concluir que, en respuesta a los objetivos planteados en esta revisión, la PEG aumenta mínimo 8 meses la supervivencia a los pacientes enfermos de ELA, mostrando los de inicio espinal mayor supervivencia que los de inicio bulbar. El momento idóneo para su inserción sería antes de que el paciente perdiese el 10% de su peso corporal y cuando empezase a tener disfagia. Ha quedado demostrado que cuanto antes se inserte, mejor es el pronóstico debido a que a medida que avanza la enfermedad, progresa el deterioro respiratorio. Lamentablemente, el proceso de la PEG supone para dichos pacientes una preocupación añadida, esto les afecta anímica y psíquicamente a la hora de afrontar su enfermedad, por lo que intentan

atrasar este procedimiento lo máximo posible. Por esta razón, se estudió que los pacientes con una baja CVF podrían someterse a la PEG bajo VMNI minimizando así el riesgo, pero haría falta más estudios sobre esto. Por otro lado, las complicaciones que más se han dado han sido dolor e infecciones, pero sin importancia estadística. Por último, en cuanto a los métodos de inserción, la PEG y la GIR tienen una buena tasa de éxito, no relacionándose un método u otro con un mejor pronóstico de supervivencia; aun así, se considera que se deben realizar más estudios que aborden estos temas ya que todas las investigaciones de esta revisión han sido estudios de cohortes, la gran mayoría retrospectivos lo que posee ciertas limitaciones, como el sesgo a la hora de recuperación de datos o datos incompletos. Se requerirían estudios de cohortes prospectivos para evaluar la supervivencia y ensayos clínicos aleatorizados para comparar la PEG con otros métodos de inserción. Asimismo, se precisarían muestras de mayor tamaño para una mejor extrapolación de datos, lo que puede suponer un problema ya que se necesitaría un periodo de tiempo más largo para hacer la selección de los pacientes debido a que el número de pacientes con ELA suele ser bajo.

## 9. Referencias bibliográficas

1. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Prim* [Internet]. 5 de octubre de 2017;3:17071. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28980624>
2. Alcalde Muñoz S, Pejenaute Labari E. ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica? *FMC - Form Médica Contin en Atención Primaria* [Internet]. 2017;24(4):180-8. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1134207216304054>
3. Ralli M, Lambiasi A, Artico M, de Vincentiis M, Greco A. Amyotrophic Lateral Sclerosis: Autoimmune Pathogenic Mechanisms, Clinical Features, and Therapeutic Perspectives. *Isr Med Assoc J* [Internet]. julio de 2019;21(7):438-43. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31507117>
4. Carbó Perseguer J, Madejón Seiz A, Romero Portales M, Martínez Hernández J, Mora Pardina JS, García-Samaniego J. La gastrostomía endoscópica percutánea en pacientes diagnosticados de esclerosis lateral amiotrófica: mortalidad y complicaciones. *Neurología* [Internet]. 2019;34(9):582-8. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485318300173>
5. Teive HAG, Lima PMG, Germiniani FMB, Munhoz RP. What's in a name? Problems, facts and controversies regarding neurological eponyms. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. mayo de 2016;74(5):423-5. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27191240>
6. Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berciano J. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología* [Internet]. 2019;34(1):27-37. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485316000025>
7. Lee CN. Reviewing evidences on the management of patients with motor neuron disease. *Hong Kong Med J = Xianggang yi xue za zhi* [Internet]. febrero de 2012;18(1):48-55. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22302912>
8. Spataro R, Ficano L, Piccoli F, La Bella V. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival. *J Neurol Sci* [Internet]. mayo de 2011;304(1-2):44-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21371720/>
9. Pena MJ, Ravasco P, Machado M, Pinto A, Pinto S, Rocha L, et al. What is the

- relevance of percutaneous endoscopic gastrostomy on the survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis? *Amyotroph lateral Scler* [Internet]. octubre de 2012;13(6):550-4. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22708872/>
10. Fasano A, Fini N, Ferraro D, Ferri L, Vinceti M, Mandrioli J. Percutaneous endoscopic gastrostomy, body weight loss and survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based registry study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* [Internet]. mayo de 2017;18(3-4):233-42. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28076984/>
  11. Czell D, Bauer M, Binek J, Schoch OD, Weber M. Outcomes of percutaneous endoscopic gastrostomy tube insertion in respiratory impaired amyotrophic lateral sclerosis patients under noninvasive ventilation. *Respir Care* [Internet]. mayo de 2013;58(5):838-44. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23107129/>
  12. Sarfaty M, Nefussy B, Gross D, Shapira Y, Vaisman N, Drory VE. Outcome of percutaneous endoscopic gastrostomy insertion in patients with amyotrophic lateral sclerosis in relation to respiratory dysfunction. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* [Internet]. diciembre de 2013;14(7-8):528-32. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23886339/>
  13. Dorst J, Dupuis L, Petri S, Kollewe K, Abdulla S, Wolf J, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *J Neurol* [Internet]. 2015;262(4):849-58. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25618254/>
  14. Conde B, Martins N, Rodrigues I, Pimenta AC, Winck JC. Functional and Endoscopic Indicators for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. *J Clin Med* [Internet]. octubre de 2018;7(10):352. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30322191/>
  15. Prior-Sánchez I, Herrera-Martínez AD, Tenorio Jiménez C, Molina Puerta MJ, Calañas Continente AJ, Manzano García G, et al. [Percutaneous endoscopic gastrostomy in a myotrophic lateral sclerosis. Experience in a district general hospital]. *Nutr Hosp* [Internet]. diciembre de 2014;30(6):1289-94. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25433110/>
  16. ProGas S. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol* [Internet]. julio de 2015;14(7):702-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26027943/>
  17. Blondet A, Lebigot J, Nicolas G, Boursier J, Person B, Laccoureye L, et al.

- Radiologic versus endoscopic placement of percutaneous gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: multivariate analysis of tolerance, efficacy, and survival. *J Vasc Interv Radiol* [Internet]. abril de 2010;21(4):527-33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20172742/>
18. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* [Internet]. diciembre de 2000;1(5):293-9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/11464847/>
  19. Strijbos D, Hofstede J, Keszthelyi D, Masclee AAM, Gilissen LPL. Percutaneous endoscopic gastrostomy under conscious sedation in patients with amyotrophic lateral sclerosis is safe: an observational study. *Eur J Gastroenterol Hepatol* [Internet]. noviembre de 2017;29(11):1303-8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28877087/>
  20. Gauderer MW, Ponsky JL, Izant RJJ. Gastrostomy without laparotomy: a percutaneous endoscopic technique. *J Pediatr Surg* [Internet]. diciembre de 1980;15(6):872-5. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/6780678/>
  21. Appel V, Stewart SS, Smith G, Appel SH. A rating scale for amyotrophic lateral sclerosis: description and preliminary experience. *Ann Neurol* [Internet]. 1987;22(3):328-33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3118763/>
  22. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. *J Neurol Sci* [Internet]. 1999;169(1):13-21. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022510X99002105>
  23. Fattori B, Siciliano G, Mancini V, Bastiani L, Bongioanni P, Caldarazzo Ienco E, et al. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. *Auris Nasus Larynx* [Internet]. junio de 2017;44(3):306-12. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27569290/>
  24. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* [Internet]. octubre de 2009;73(15):1227-33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19822873/>

25. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol [Internet]. marzo de 2012;19(3):360-75. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21914052/>

## 10. Anexo

| Tabla I. Búsqueda bibliográfica en bases de datos |  |                          |  |                        |
|---|--|--------------------------|--|------------------------|
| Bases de datos                                    | Estrategias de búsqueda  | Nº artículos encontrados | Limitadores  | Nº artículos limitados |
| Pubmed  | (((((("amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH Terms] OR "lou gehrig's disease"[Title/Abstract]) OR "motor neuron disease"[Title/Abstract]) OR "charcot's disease"[Title/Abstract]) OR "als"[Title/Abstract]) AND ((("gastrostomy"[MeSH Terms] OR "percutaneous endoscopic gastrostomy"[Title/Abstract]) OR "PEG"[Title/Abstract])) AND (((("survival rate"[MeSH Terms] OR "cumulative survival"[Title/Abstract]) OR "cumulative survival rate"[Title/Abstract]) OR "average survival time"[Title/Abstract]) OR (((("right time"[Title/Abstract] OR "timing"[Title/Abstract]) OR ("appropriate time"[Title/Abstract])) OR "suitable time"[Title/Abstract]) OR "ideal time"[Title/Abstract])) | 44                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2010-2020</li> <li>• Texto completo</li> <li>• Español, inglés, francés o portugués.</li> </ul> | 25                     |
| Medline   | ((amyotrophic lateral sclerosis.sh. or lou gherig's disease.af. or motor neuron disease.af. or charcot's disease.af. or als.af.) and (gastrostomy.sh. or percutaneous endoscopic gastrostomy.af. or PEG.af.) and (survival rate.sh. or cumulative survival.af. or cumulative survival rate.af. or average survival time.af. or (right time or timing or appropriate time or suitable time or ideal time).af.))   | 46                       | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2010-2020</li> <li>• Texto completo</li> <li>• Español, francés,</li> </ul>                     | 10                     |



|        |   |     |  |    |
|--------|---|-----|--|----|
|        |   |     | inglés y<br>portugués  |    |
| Scopus | (( KEY ( "amyotrophic lateral sclerosis" ) OR TITLE-ABS ( "lou gehrig's disease" ) OR TITLE-ABS ( "motor neuron disease" ) OR TITLE-ABS ( "charcot's disease" ) OR TITLE-ABS ( "als" ) ) ) AND ( ( KEY ( "gastrostomy" ) OR TITLE-ABS ( "percutaneous endoscopic gastrostomy" ) OR TITLE-ABS ( "PEG" ) ) ) AND ( ( ( KEY ( "survival rate" ) OR TITLE-ABS ( "cumulative survival" ) OR TITLE-ABS ( "cumulative survival rate" ) OR TITLE-ABS ( "average survival time" ) ) ) OR ( ( TITLE-ABS ( "right time" ) OR TITLE-ABS ( "timing" ) OR TITLE-ABS ( "appropriate time" ) OR TITLE-ABS ( "suitable time" ) OR TITLE-ABS ( "ideal time" ) ) ) ) ) | 128 | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 2010-2020</li> <li>• Artículos y revisiones.</li> <li>• Español, inglés y francés.</li> </ul> | 80 |

| Tabla II. Características de los artículos incluidos en los resultados |   |                                  |                 |   |  |
|--|---|----------------------------------|-----------------|---|--|
| Autores  | Revista y año                               | Tipo de estudio                  | Tamaño muestral | Características de la muestra   | Resultados   |
| Spataro et al. (8)   | Journal of the Neurological Sciences, 2011. | Estudio de cohorte retrospectivo | N=150           | Desde el 2000 hasta el 2007. Pacientes de Sicilia, no dementes con diagnóstico de ELA según los Criterios de El Escorial, que tienen recomendación de PEG. 62 son de inicio bulbar y 88 espinal, con una edad media de $60,5 \pm 12,1$ años. 74 se someten al procedimiento, 76 restantes no. | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mortalidad al mes del 13%.</li> <li>- La PEG en pacientes con ELA espinal tiene mayor supervivencia, con respecto a los que no se someten al procedimiento (44 vs 36 meses).</li> <li>- La PEG en pacientes con ELA bulbar solo aumenta 3 meses la supervivencia en relación a los que no tienen PEG (28 vs 25 meses).</li> </ul> |
| Pena et al. (9)  | Amyotrophic Lateral Sclerosis, 2012.        | Estudio de cohorte retrospectivo | N= 151          | Desde marzo de 1995 a mayo de 2011. Pacientes de Portugal con ELA que cumplen los Criterios de El Escorial que se someten a la PEG. 65 son hombres y 86 mujeres; 106 son de inicio bulbar y 45 espinal con una edad media de $65,4 \pm 10,6$ años.  | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Supervivencia media tras la PEG de 7,5 meses, superior en ELA bulbar (7,9 meses) que en ELA espinal (7,1 meses).</li> <li>- Una CVF &lt;50% se relaciona con una supervivencia más baja.</li> <li>- Mortalidad al mes del 13%.</li> </ul>   |

|                      |  |                                  |        |  |  |
|----------------------|--|----------------------------------|--------|--|--|
| Strijbos et al. (19) | European Journal of Gastroenterology & Hepatology, 2017.             | Estudio de cohorte retrospectivo | N= 45  | Desde octubre de 2009 a abril de 2016. Pacientes del Hospital de Catharina Eindhoven con ELA sometidos a PEG bajo sedación con midazolam y sin VMNI. 20 era hombres y 25 mujeres con una edad 68,7 años.                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tasa de éxito de la PEG del 100%.</li> <li>- Supervivencia media con la PEG de 13,4 meses.</li> <li>- Mortalidad a los 30 días de cero.</li> </ul>  |
| Fasano et al. (10)   | Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2017. | Estudio de cohorte retrospectivo | N= 193 | Desde el 1 de enero de 2009 al 31 de diciembre de 2013. Pacientes residentes de Emilia Romagna con ELA que cumplen los Criterios de El Escorial sometidos a PEG. 101 eran mujeres y 92 hombres, con una edad media de 66,2 años. | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Desde la PEG, la media de supervivencia fue de 8 meses.</li> <li>- El sexo masculino y una pérdida de peso &lt;10% se asocia a una mejor supervivencia tras la PEG.</li> <li>- Mortalidad del 7% al mes.</li> </ul> |
| Czell et al. (11)    | Respiratory Care Journal, 2013.                                      | Estudio de cohorte retrospectivo | N= 26  | Pacientes con ELA según los Criterios de El Escorial, todos con insuficiencia respiratoria que se someten a la PEG bajo VMNI. 13   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mortalidad al mes del 3,8%.</li> <li>- Supervivencia media tras la PEG de 12±10 meses.</li> </ul>   |

|                     |  |                                  |       |  |   |
|---------------------|--|----------------------------------|-------|--|---|
|                     |  |                                  |       | hombres y 13 mujeres, con una edad media de 65±14 años.  | - El uso de la VMNI durante el procedimiento de la PEG, puede minimizar el riesgo en los pacientes con una baja CVF.  |
| Sarfaty et al. (12) | Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration, 2013. | Estudio de cohorte retrospectivo | N= 30 | Pacientes con ELA sometidos a PEG con deterioro respiratorio. 16 eran hombres y 14 mujeres, con una edad media de 62 años. | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Inserción de la PEG exitosa en el 100% de los casos.</li> <li>- Mortalidad al mes del 6,6%.</li> <li>- Supervivencia de 10 meses en CVF &gt;30% y de 8,1 meses en CVF ≤30%.</li> <li>- Una SatO2 &gt;96% durante el procedimiento se correlaciona con un mejor resultado.</li> </ul> |

|                      |   |  |       |   |   |
|----------------------|---|--|-------|---|---|
| Dorst et al.<br>(13) | Journal of<br>neurology, 2015.            | Estudio<br>observacional<br>prospectivo              | N=89  | Entre octubre de 2010 a octubre de 2013. Pacientes de Alemania y un centro de Suiza, con diagnóstico de ELA según Criterios de El Escorial y con indicación de PEG. 43 hombres y 46 mujeres con una edad media de $63 \pm 10$ años. | <ul style="list-style-type: none"> <li>- El uso de VMNI durante la inserción de la PEG puede contribuir a mejorar el pronóstico de los pacientes con una CVF baja.</li> <li>- Una pérdida de peso <math>&lt; 5\text{Kg}</math> y niveles de colesterol <math>&gt; 200\text{mg/dl}</math> en el momento de inserción de la PEG se asociaron a una supervivencia mayor.</li> <li>- Una pérdida de peso menor a <math>5\text{kg}</math> aumenta la supervivencia 3 meses.</li> <li>- Se debería realizar la PEG lo antes posible.</li> </ul> |
| Conde et al. (14)    | Journal of<br>Clinical<br>Medicine, 2018. | Estudio de<br>cohorte<br>prospectivo<br>longitudinal | N= 23 | Pacientes portugueses con diagnóstico de ELA según Criterios de El Escorial con indicación de PEG. 14 eran hombres y 9 mujeres con una edad media de $65,4 \pm 9,1$ años.   | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Una puntuación <math>\leq 8</math> en la función bulbar de la ALSFRS-R es el mejor indicador funcional y no invasivo para la colocación de la PEG, apoyado por la prueba FEES.</li> </ul>  |

|                           |                               |  |        |  |   |
|---------------------------|-------------------------------|--|--------|--|---|
| Prior-Sánchez et al. (15) | Nutrición Hospitalaria, 2014. | Estudio de cohorte retrospectivo                             | N= 37  | De diciembre de 2005 a diciembre de 2013. Pacientes diagnosticados de ELA según Criterios de El Escorial y sometidos a PEG. 21 hombres y 16 mujeres con edad media de 63,11±14,30 años.  | - Una demora de 3 años desde el diagnóstico hasta la colocación de la PEG tiene un peor pronóstico, debido al deterioro progresivo de la función respiratoria, por lo que estaría recomendado una inserción más temprana.   |
| ProGas Study Group (16)   | Lancet Neurology, 2015.       | Estudio de cohorte prospectivo, multicéntrico y longitudinal | N= 330 | Desde el 2 de noviembre de 2010 al 31 de enero de 2014. Pacientes con diagnóstico de ELA cumpliendo los Criterios de El Escorial sometidos a gastrostomía en Reino Unido. 150 eran mujeres y 180 hombres con una media de edad de 65,4 años. El 49% se sometió a la PEG, el 37% a la GIR, el 13% a la GIP y un 1% a una gastrostomía quirúrgica sin importancia estadística. Además, se invitó a participar a los cuidadores informales. | - Media de supervivencia de la PEG: 341 días; de la GIR 361 días; de la GIP 201 días.<br>- Pérdida de peso >10% se relaciona con una supervivencia de 7 meses.<br>- Pérdida de peso ≤10% se relaciona con una supervivencia de 12 meses.<br>- La calidad de vida a los 3 meses se mantiene neutral, pero la sobrecarga de los cuidadores aumenta. |

|                     |   |                                  |       |   |  |
|---------------------|---|----------------------------------|-------|---|--|
| Blondet et al. (17) | Journal of Vascular and Interventional Radiology, 2010. | Estudio de cohorte retrospectivo | N= 40 | Desde 1999 hasta 2005. Pacientes con ELA que cumplen los Criterios de El Escorial, sometidos a PEG o GIR. 17 eran hombres y 23 mujeres, con una edad media de 66,1 años. 21 pacientes se sometieron a la PEG y 22 a la GIR (3 por PEG inicial fallida). | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Éxito de la PEG del 85,7% y de la GIR del 100%.</li> <li>- Tasa de supervivencia mayor en la PEG (302 vs 191 días).</li> <li>- Los factores predictivos de la supervivencia fueron el corto periodo de tiempo desde el diagnóstico hasta la PEG y la capacidad de realizar una espirometría.</li> <li>- Los factores predictivos de mortalidad fueron bajos niveles en oximetría (&lt;82,7mmHg) y la corta duración del diagnóstico hasta la colocación.</li> </ul> |
|---------------------|---|----------------------------------|-------|---|--|

Figura 1. Interfase de endoscopia

